Síndrome de "Morning glory" bilateral em paciente com disgenesia de corpo caloso e fenda labial

Bilateral morning glory syndrome in a patient with dysgenesis of corpus callosum and cleft lip

Bianca Prado Patrús[1], Augusto Terra Baccega[1], Gustavo Lustosa Neves[1], Henrique Sampaio Ferreira[1], Marcelo Vicente de Andrade Sobrinho[1]

1. Departamento de Oftalmologia, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas- SP, Brasil.

PALAVRAS-CHAVES:

Síndrome de morning glory; Nervo optico; Alterações de linha média.

RESUMO

O objetivo é reportar um raro caso de Síndrome de Morning glory bilateral no Hospital da Pontifícia Universidade Católica de Campinas. Este é um caso retrospectivo. Paciente de 20 anos com síndrome de Morning glory bilateral e outras alterações da linha média. Este caso discute as principais características da síndrome e os principais diagnósticos diferencias.

KEYWORDS:

Morning glory syndrome; Optic nerve; Midline changes.

ABSTRACT

In this paper, we report a rare case of bilateral morning glory syndrome at Hospital da Pontifícia Universidade Católica de Campinas. This is a retrospective case. The patient was a 20-year-old man with bilateral morning glory syndrome and other midline changes. Herein, the main characteristics of this syndrome and the main differential diagnoses are discussed.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Morning Glory (SMG) ou Anomalia de disco óptico de Morning glory é uma forma específica de displasia do nervo óptico. Kindler foi responsável por descrever e nomear a síndrome em 1970[1].

O seu nome se dá pelo aspecto que o nervo óptico que se assemelha à espécie *Ipomoea tricolor,* flor tropical popularmente conhecida como "Glória-da--Manhã". Geralmente é uma anomalia unilateral, tendo poucos casos relatados na literatura de acometimento bilateral. A síndrome apresenta uma variedade de achados como disco óptico aumentado com uma escavação em forma de funil, vasos retinianos estão na periferia da escavação com um padrão radial, hiperplasia de glia preenchendo o disco óptico, alterações pigmentares peripapilares. Os vasos sanguíneos da retina se encontram na periferia da escavação em um padrão radial. Tal patologia atinge mulheres na proporção 2:1 em comparação com os homens. Estafiloma peripapilar e coloboma de nervo óptico são diagnósticos diferencias de SMG. Ausência de hiperplasia glial, despigmentação peripapilar e alterações vasculares são características que diferencia o coloboma de nervo óptico da SMG[2].

Acredita-se que a fisiopatologia está relaciona à falta de fechamento da fissura fetal e, portanto, pode ser uma variante do coloboma do nervo óptico ou pode ser uma anormalidade mesenquimal primária[3].

Autor correspondente: Bianca Prado Patrús. E-mail: bianca.patrus@gmail.com
Recebido em: 06 de Março de 2021. **Aceito em:** 25 de Agosto de 2021
Financiamento: Declaram não haver. **Conflitos de Interesse:** Declaram não haver.

Como citar: Patrús BP, Baccega AT, Neves GL, Ferreira HS, Marcelo Vicente de Andrade Sobrinho MV. Síndrome de "Morning glory" bilateral em paciente com disgenesia de corpo caloso e fenda labial. eOftalmo. 2021;7(4):206-9.

DOI: 10.17545/eOftalmo/2021.0033

Fei et al. acredita que o tecido anormal que cobre o disco na SMG é derivado do sistema hialoide primitivo[4].

As associações oculares comuns de SMG são descolamento retiniano não regmatogênico estrabismo, catarata congênita, persistência de vítreo primário, hemangiomas de pálpebra, gliose pré-retiniana, colobomas de cristalino, glaucoma, síndrome de Duane e hipertelorismo[4].

Não há tratamento definitivo para esta patologia. O paciente deve ser acompanhando quanto aos distúrbios da hipófise relacionadas a má formações da linha média. A condição pode ser tratada corrigindo erros refrativos, terapia de oclusão para tratamento de ambliópia, monitoramento para descolamento de retina, uso de auxiliares para visão subnormal em casos bilaterais. Alem disso é importante explicar para o paciente e para a família sobre síndrome[4].

Uma pesquisa completa no PubMed revelou que apenas sete casos de apresentação bilateral da SMG foram relatados até o momento.

O objetivo é relatar um caso de Síndrome de Morning Glory em um paciente com digenesia de corpo caloso, hipertelorismo e fenda labial.

RELATO DE CASO

S.L.H, 20 anos veio para consulta no ambulatório de Oftalmologia referindo baixa de visão em olho esquerdo desde a infância e que fazia acompanhamento no ambulatório de genética devido a alterações no nascimento. Refere que foi diagnosticado com disgenesia de corpo caloso. De antecedentes cirúrgicos refere cirurgia de correção de fenda labial com 3 meses de idade e cirurgia de correção de estrabismo divergente há 9 anos. De antecedentes familiares e gestacionais não apresentava nada relevante. Mãe nega uso de drogas, álcool, substâncias teratogênicas, infecções durante a gestação e consanguinidade com o pai do paciente.

Ao exame apresentava acuidade visual de movimentos de mãos em olho direito e 20/40 em olho esquerdo. À inspeção apresentava hipertelorismo, cicatriz em sulco nasolabial, exotropia de 15 dioptrias prismáticas e nistagmo horizontal bilateral de alta frequência e baixa amplitude. Apresentava tonometria de 12 mmHg em ambos os olhos. À fundoscopia apresentava bilateralmente aumento do disco ótico com escavação central e bordas pigmentadas e elevadas de onde os vasos retinianos emergiam (Figuras 1 e 2), e disco ótico preenchido por tecido glial.

O ultrassom revelou aumento da escavação do nervo ótico em formato de funil (Figuras 3 e 4).

A tomografia computadorizada de crânio apresentava ventrículos laterais paralelos entre si, sugerindo digenesia de corpo caloso (Figura 5).

Os achados clínicos e ultrassonográficos confirmaram o diagnóstico de SMG.

DISCUSSÃO

Paciente foi acolhido e teve suas dúvidas esclarecidas sobre sua condição. Além disso foi encaminhado para os ambulatórios de Retina e Estrabismo para acompanhamento.
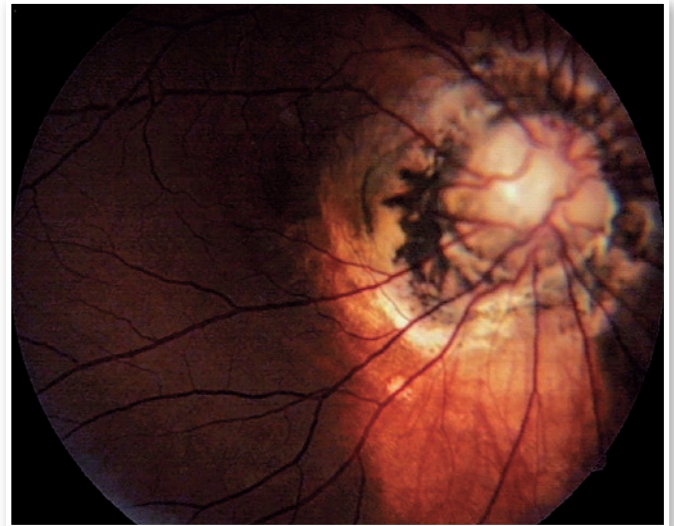
Figura 1. Retinografia do olho direito.
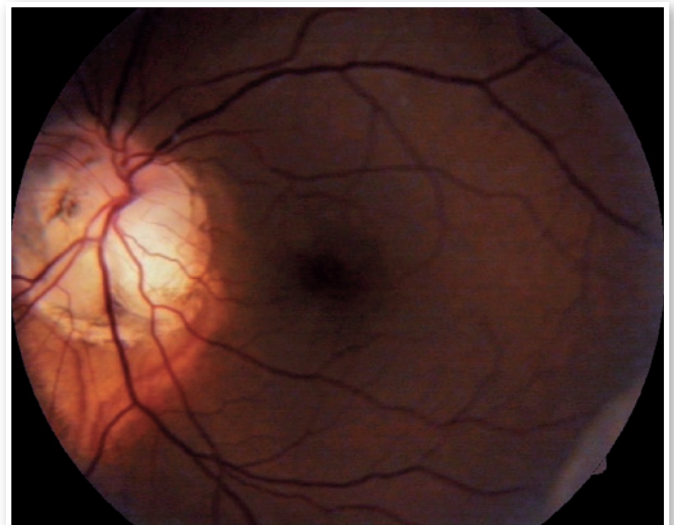
Figura 2. Retinografia do olho esquerdo.
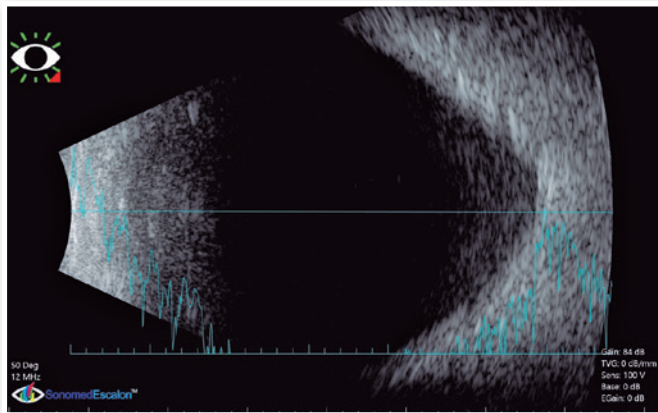
Figura 3. Ultrassonografia da direita.
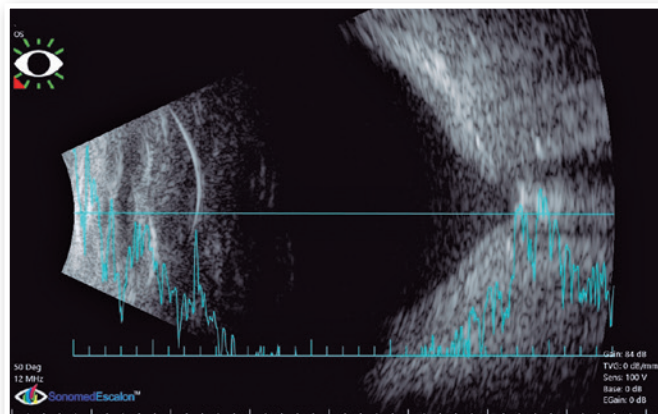
Figura 4. Ultrassonografia da esquerda.
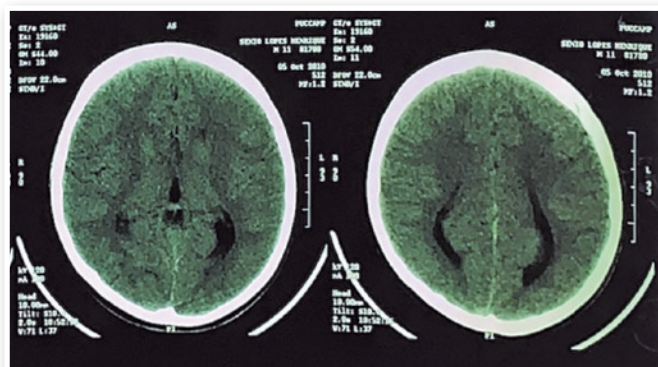
Figura 5. Tomografia computadorizada evidenciando ventrículos laterais paralelos entre si.

A SMG tem uma relação com alterações crânio faciais da linha media como encefalocele basal, agenesia de corpo caloso, ausência de quiasma óptico, hipertelorismo, fenda labial e fenda palatina[6,7].

Neste caso, paciente apresentava fenda labial, hipertelorismo e disgenesia de corpo caloso o que confirma tal relação. Além disso, a SMG deve ser deve ser diferenciada do coloboma de nervo.

Segundo Bayer et al. o acometimento bilateral da SMG é marcado por uma acuidade visual moderada comprometida, enquanto na unilateral a acuidade visão é altamente comprometida[8].

Esse trabalho é um relato raro de SMG bilateral e confirma sua relação com alterações crânio faciais da linha média. Além disso, traz vários achados clínicos e de exames que ajuda no diagnóstico e diferenciação de outras anomalias no nervo óptico para correto acompanhamento e prognostico.

REFERÊNCIAS

1. Kindler P. Morning glory syndrome: Unusual congenital optic disk anomaly. Am J Ophthalmol. 1970;69(3):376-9.
2. Deb N, Das R, Roy IS. Bilateral morning glory disc anomaly. Indian J Ophthalmol. 2003;51(2):182-3.
3. Cennamo G, Crecchio G, Iaccarino G, Forte R, Cennamo G. Evaluation of Morning Glory Syndrome with Spectral Optical Coherence Tomography and Echography. Ophthalmology. 2010; 117(6):1269-73.
4. Fei P, Zhang Q, Li J, Zhao P. Clinical characteristics and treatment of 22 eyes of morning glory syndrome associated with persistent hyperplastic primary vitreous. Br J Ophthalmol. 2013;97(10):1262-7.
5. Dedhia CJ, Gogri PY, Rani PK. Rare bilateral presentation of morning glory disc anomaly. BMJ Case Rep. 2016 Aug 29;2016:bcr2016215846.
6. Leitch RJ, Winter RM. Midline craniofacial defects and morning glory disc anomaly. A distinct clinical entity. Acta Ophthalmol Scand Suppl. 1996;(219):16-9.
7. Görbe E, Vámos R, Rudas G, Jeager J, Harmath A, Csaba A, et al. Neuronal migration disorders, agenesis of corpus callosum, preauricular skin tag and bilateral morning glory syndrome in a term newborn infant. Clin Dysmorphol. 2008;17(2):123-5.
8. Beyer WB, Quencer RM, Osher RH. Morning Glory Syndrome: A Functional Analysis Including Fluorescein Angiography, Ultrasonography, and Computerized Tomography. Ophthalmology. 1982;89(12):1362-7.

INFORMAÇÃO DOS AUTORES

» **Bianca Prado Patrús**
http://lattes.cnpq.br/8459774605502754

» **Gustavo Lustosa Neves**
http://lattes.cnpq.br/0421482617686737

» **Augusto Terra Baccega**
http://lattes.cnpq.br/1640899411931442

» **Henrique Sampaio Ferreira**
http://lattes.cnpq.br/8537017987057069

» **Marcelo Vicente de Andrade Sobrinho**
http://lattes.cnpq.br/5030665583327980